

• 病例报道 •

颌面异位囊性脑膜瘤一例

谢应朗, 范洪毅, 杨志蓉, 马婉君, 王炎莘, 陈丹

【中图分类号】R814.42; R739.45; R739.81 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)10-1164-02

病例资料 患者,女,18岁。右眼眶、额部肿块并逐渐肿大12年,右眼视觉、听力进行性下降4年,鼻出血1个月。体检:右眼眶、额部突出,右侧视力、视野消失,右眼活动受限。

CT平扫:右侧颌面可见一巨大肿块,广泛侵及前颅窝、右眼眶、筛窦、鼻腔、颞下窝,内有薄壁分隔,形成膨胀性多房囊状改变,囊内可见密度不均之液体分层,CT值21~43 HU,病灶边缘可见片状钙化,其包壳不完整,未见骨膜反应及软组织肿块。MRI T₁增强:病灶呈膨胀性多房囊状改变,囊腔大小不一,间隔厚度一致,囊壁及间隔明显强化,囊内容物无强化,呈不均匀低信号。右眼眶、筛窦、鼻腔、颞下窝广泛骨质破坏。手术所见:右额前、中颅底、蝶窦、筛窦、鼻腔、右上颌窦、右颞下窝、右眼眶可见巨大肿瘤,约12 cm×11 cm×10 cm大小,肿瘤形成薄壁骨性包壳,其内为无数分隔的多房囊性改变,囊内呈

深褐色囊液。囊壁血供极丰富。大脑右额叶、右颞前叶发育差。病理:细胞密度高,小细胞大核,核浆比例增高,核仁明显,无定形生长方式,局部“地图状坏死”。病理诊断:非典型脑膜瘤。

讨论 颌面异位脑膜瘤非常罕见。异位脑膜瘤是指正常情况下没有脑膜覆盖的组织中发生的具有脑膜瘤形态结构的肿瘤。此瘤由 Winkler 1904 年首先描述。其中眼眶最多见,其次为鼻及鼻窦、耳、皮肤和口腔,恶变者极为罕见^[1]。可分为继发性与原发性两大类。继发性异位脑膜瘤即继发于颅内脑膜瘤,位于鞍结节、矢状窦、嗅沟、蝶骨嵴等部位的脑膜瘤直接发展而来或颅内恶性脑膜瘤转移所致。而原发性异位脑膜瘤的发生学,目前存有争议。有学者认为在胚胎发育过程中,蛛网膜绒毛和蛛网膜粒可嵌于眶骨膜异位位于颅外,是发生原发性异

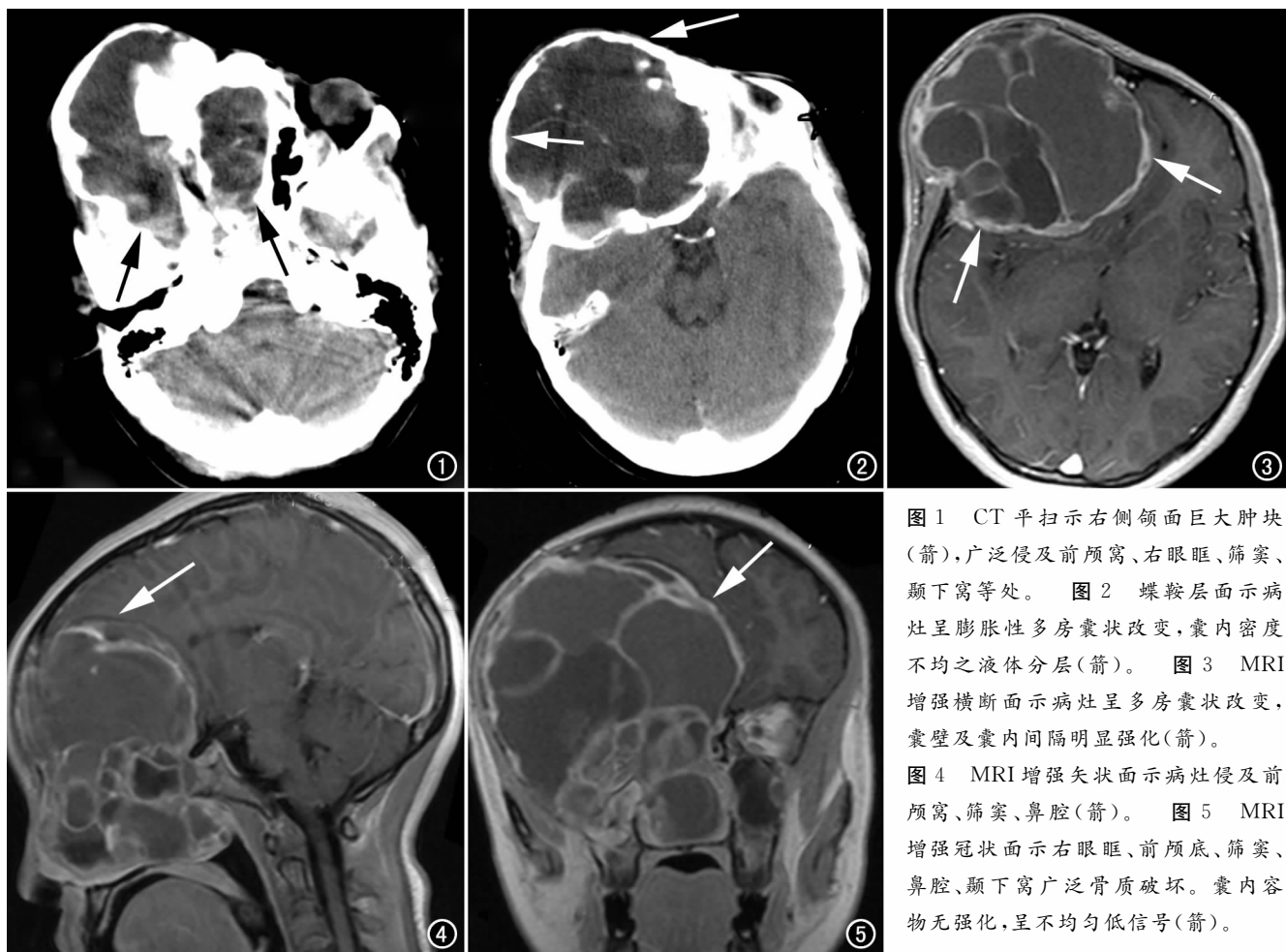


图1 CT平扫示右侧颌面巨大肿块(箭),广泛侵及前颅窝、右眼眶、筛窦、颞下窝等处。图2 蝶鞍层面示病灶呈膨胀性多房囊状改变,囊内密度不均之液体分层(箭)。图3 MRI增强横断面示病灶呈多房囊状改变,囊壁及囊内间隔明显强化(箭)。图4 MRI增强矢状面示病灶侵及前颅窝、筛窦、鼻腔(箭)。图5 MRI增强冠状面示右眼眶、前颅底、筛窦、鼻腔、颞下窝广泛骨质破坏。囊内容物无强化,呈不均匀低信号(箭)。

位脑膜瘤的组织来源。也有学者认为颅外脑膜瘤的发生可能与神经周细胞有关,而迷走于颅外胚胎性融合线上的蛛网膜细胞巢也是其中原因之一^[2]。诊断异位脑膜瘤必须具备以下特点:①发生在无明显脑膜组织的解剖部位;②不伴发颅内或椎管内脑膜瘤;③有典型脑膜瘤的组织结构。结合临床及辅助检查,可明确异位脑膜瘤的诊断^[3]。邱前辉等统计的 9 例鼻腔鼻窦异位脑膜瘤,年龄最大 68 岁,最小 6.5 岁,平均 18.6 岁。全部患者最后均经病理确诊为沙粒体型脑膜瘤^[2]。主要辅助检查包括 X 线片、CT、MRI 及血管造影术。鼻窦及头颅各种 X 线片可显示鼻窦颅骨解剖的概貌和骨破坏的程度。但 X 线片有影像重叠和软组织影显示不佳等缺点;CT 则显示较好,可判断骨破坏情况及颅内有无肿瘤,CT 检查肿物为混杂密度影,其内可见不规则钙化斑,CT 值 46~192 HU 之间。边界清楚,呈膨胀性生长,病灶周围组织结构受压移位,骨壁变薄或不明显,无骨质破坏或增生。增强扫描病灶明显强化^[2]。李文良等对 4 例颌面脑膜瘤作 CT 平扫,发现病灶呈等密度或略高密度,其中 1 例增强后呈均匀强化^[4]。MRI 是评估软组织最理想的方法,其定性、定位及显示邻近结构所受影响的作用优于 CT,能清晰

显示肿瘤与血管的关系,本例未行 MRI 平扫检查,为其不足。在 T₁WI 上,脑膜瘤表现为等信号,少数为低信号,T₂WI 可见高、等或低信号,增强后绝大部分肿瘤强化;血管造影有助于了解肿瘤的范围、血供来源及颅前窝有无肿瘤^[5]。本例具有病程长,肿瘤巨大,侵犯颌面多个部位,呈多房囊性改变,影像表现与颅内脑膜瘤不同等特点,实属罕见。

参考文献:

- [1] 廖志东,匡亚玲.鼻腔鼻窦异位脑膜瘤一例[J].中华神经医学杂志,2005,1(1):412-413.
- [2] 邱前辉,陈少华,韩虹,等.鼻腔、鼻窦异位脑膜瘤的诊治(附 9 例报道)[J].中西医结合耳鼻咽喉科杂志,2007,15(1):33-36.
- [3] 王碧凤,刘龙跃.鼻窦囊性异位脑膜瘤(附 1 例分析)[J].川北医学院学报,1996,11(2):48-50.
- [4] 李文良,朴颖哲,高松源,等.异位脑膜瘤 5 例[J].中国肿瘤临床,2001,28(8):588-589.
- [5] 李清明,彭培宏.鼻腔鼻窦异位脑膜瘤的诊断和外科治疗[J].山东大学基础医学院学报,2003,17(1):22.

(收稿日期:2008-11-05 修回日期:2008-12-26)

• 病例报道 •

后纵隔巨大恶性纤维组织细胞瘤一例

杨岗,张联合,张士良

【中图分类号】R814.42; R734.5 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)10-1165-02

恶性纤维组织细胞瘤是一种来源于间叶组织的恶性肿瘤,主要由纤维细胞、组织细胞组成。主要发生在四肢、躯干深部软组织及腹膜后区,于肺、胸壁、纵隔内等处少见,而发生在后纵隔区,术后复发巨大肿块更是少见。

病例资料 女,患者,78 岁。半年前无明显诱因感觉胸闷不适就诊当地医院,胸部正位片示右心缘膨隆(图 1)。两个月后病情加重,出现胸闷、气急、咳嗽,伴有进食及吞咽困难,无心悸、头晕头痛、咯血。在当地医院再次就诊,胸部正位片示右侧胸腔大量积液。治疗后胸部 CT 提示后纵隔巨大肿瘤伴胸腔积液(图 2)。全麻下行后切口后纵隔肿瘤切除术,术后病理提示后纵隔恶性纤维组织细胞瘤(未分化高级别多形性肉瘤)。术后胸闷、气急及进食吞咽困难症状明显好转。半月前患者再次感胸闷气急,进食困难,再次复查胸部正位片、胸部 CT 及胸部 MR(图 3~5)。

胸部 CT:平扫时于后纵隔内见巨大囊实性占位(左右最大径约 18 cm,上下径最大约 22 cm),肿块占据约 1/2 胸腔,其边缘清楚,形态呈圆形分隔状,推挤心脏及腔静脉、气管、食管向前移位;肿块内可见点状高密度钙化影。增强扫描后肿块内部不均匀强化,边缘则可见包膜样明显强化带;肿块包绕降主动

脉,右侧胸壁及右肾中极亦见不规则强化软组织肿块。双侧胸腔可见积液征象,双肺散在炎症。

患者目前精神差,被动体位,端坐呼吸,颈静脉充盈、怒张,面部及全身浮肿。

实验室检查:谷草转氨酶 23 U/L,总蛋白 54.6 U/L(↓),白蛋白 29.6 U/L(↓),基因类肿瘤相关物质 109.3 U/ml(↑),蛋白质类肿瘤相关物质 92.3 U/ml,激素类肿瘤相关物质 62.73 U/ml,肿瘤胚胎性相关物质 95.13 U/ml,酶类肿瘤相关物质 128.03 U/ml,糖类肿瘤相关物质 101.93 U/ml,CEA 2.53 ng/ml。其他检查指标未见特殊。

临床证实为:纵隔恶性纤维组织细胞瘤术后复发并右侧胸膜及右肾转移。

讨论 纤维组织细胞瘤是起源于兼性纤维母细胞,具有向纤维母细胞及组织细胞双向分化的能力,主要是向组织细胞分化为主^[1]。其组织学具有多样性,主要为多形性或纤维性和组织细胞呈特征性的编织状排列;按照其组织学表现可以分为多形性型、黏液样型、巨细胞型、炎症性型^[2]。而恶性纤维组织细胞肉瘤其起源、形态结构、生物学行为均符合一般的肉瘤,又称为纤维组织细胞肉瘤。该肿瘤多见于 50 岁以上中老年人,青少年少见。发病部位最常见于四肢、躯干等的深部及腹膜后区,也见于肺、胸壁、下腔静脉、纵隔等部位。临床上早期常无症状,当肿瘤长到一定程度并压迫周围脏器或大血管时,可出